

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1924

THESE

N° 108

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

L'Astasie-Abasie Cérébelleuse
par Atrophie du vermis
chez le Vieillard

PAR

Jean ARTEAUX

Né à Caen, le 18 Juin 1897

Président : M. Henri CLAUDE, Professeur

IMPRIMERIE DES FACULTÉS

OLLIER-HENRY, ÉDITEUR

26, Rue Monsieur-le-Prince, 26, PARIS (VI^e Arr.)

1924

301

108

THÈSE
POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1924

THESE N°

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

L'Astasie-Abasie Cérébelleuse
par Atrophie du vermis
chez le Vieillard

PAR

Jean ARTEAUX

Né à Caen, le 18 Juin 1897.

Président : M. Henri CLAUDE, Professeur

IMPRIMERIE DES FACULTÉS

OLLIER-HENRY, ÉDITEUR

26, Rue Monsieur-le-Prince, 26, PARIS (VI^e Arr.)

1924

FACULTÉ DE MÉDECINE PARIS



Doyen	
Professeurs	
Anatomie	
Anatomie médico-chirurgicale	
Physiologie	
Physique médicale	
Chimie organique et chimie générale	
Bactériologie	
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	
Pathologie et Thérapeutique générales	
Pathologie médicale	
Pathologie chirurgicale	
Anatomie pathologique	
Histologie	
Pharmacologie et matière médicale	
Thérapeutique	
Hygiène	
Médecine légale	
Histoire de la médecine et de la chirurgie	
Pathologie expérimentale et comparée	

M. ROGER
MM.
NICOLAS
CUNEO
CH. RICHET
ANDRÉ BROCA
DESGREZ
BEZANÇON
BRUMPT
MARCEL LABBE
RENON
LECENE
LETULLE
PRENANT
RICHAUD
CARNOT
BERNARD
BALTHAZARD
MENÉTRIÉR
ROGER

Clinique médicale	
Hygiène et clinique de la première enfance	
Clinique des maladies des enfants	
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	
Clinique des maladies du système nerveux	
Clinique des maladies contagieuses	
Clinique chirurgicale	
Clinique ophtalmologique	
Clinique des maladies des voies urinaires	
Clinique d'accouchements	
Clinique gynécologique	
Clinique chirurgicale infantile	
Clinique thérapeutique	
Clinique oto-rhino-laryngologique	
Clinique thérapeutique chirurgicale	
Clinique propédeutique	

ACHARD
WIDAL
GILBERT
CHAUFFARD
MARFAN
NOBECOURT
H. CLAUDE
JEANSELMÉ
P. MARIE
TEISSIER
DELBET
LEJARS
HARTMANN
GOSSET
DE LA PERSONNE
LEGUEU
JEANNIN
COUVELAIRE
BRINDEAU
J.-L. FAURE
AUGUSTE BROCA
VAQUEZ
SEBILEAU
DUVAL
SERGENT

Agrégés en exercice

MM.
ABRAMI
ALGLAVE
BASSET
BAUDOUIN
BLANCHETIÈRE
BRANCA
CAMUS
CHAMPY
CHEVASSU
CHIRAY
CLERC
DEBRE
DESMAREST

DUVOIR
FIESSINGER
GARNIER
GOUGEROT
GREGOIRE
GUENIOT
GUILLAIN
GUILLEMINOT
HEITZ-BOYER
JOYEUX
LABBÉ HENRI
LAIGNEL-LAVAS-
TINE

LANGLOIS
LARDENNOIS
LE LORIER
LEMIERRE
LEQUEUX
LEREBoullet
LERI
LEVY-SOLAL
LHERMITTE
MATHIEU
METZGER
MOCCQUOT
MULON

OKINCZYC
PHILIBERT
RATHERY
RETTERRER
RIBIERRE
RICHAUD
ROUSSY
ROUVIERE
SCHWARTZ
TANON
TERRIEN
TIFFENEAU
VILLARET

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

*Bien faible témoignage d'une
reconnaissance infinie.*

A MA MÈRE

A MES PARENTS

MEIS ET AMICIS

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CLAUDE

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris

Officier de la Légion d'honneur

*Pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant
d'être notre Président de thèse.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LHERMITTE

Professeur agrégé à la Faculté de Médecine de Paris

Chevalier de la Légion d'Honneur

*Qui a bien voulu nous inspirer ce travail et
nous guider dans son exécution, nous demandons
de trouver ici l'expression de notre reconnais-
sance pour sa haute bienveillance à notre égard.*

INTRODUCTION

Parmi tous les troubles de la station et de la marche qui affectent l'homme âgé, certains présentent une forme très spéciale sous l'influence uniquement de cause cérébelleuse strictement limitée dans la partie du cervelet commandant à la synergie des muscles du tronc et des membres inférieurs.

La marche titubante, la dysmétrie, le tremblement des membres inférieurs, l'asynergie du tronc affirment le cachet cérébelleux de ce syndrome que nous étudierons dans cette thèse.

Aucune modification par contre dans la force musculaire de ces sujets, dans le jeu de leurs sphincters, dans leur sensibilité et dans leurs fonctions psychiques.

Les membres supérieurs, la tête, son indemnes de tout trouble.

HISTORIQUE

La première observation d'astisie-abasie cérébelleuse paraît due à MURRI en 1900, publiée sous le titre de « dégénérescence cérébelleuse par intoxication d'origine intestinale » chez une femme dont l'autopsie montra à l'examen anatomo-pathologique une diminution très marquée du nombre des cellules de Purkinje dans le cortex cérébelleux. Les autres parties du cervelet étaient intactes.

En 1905 : Publication d'André THOMAS concernant une femme de 54 ans chez laquelle dès l'âge de 40 ans étaient apparus des troubles de l'équilibre et de la marche à type cérébelleux, sans autre trouble par ailleurs.

A l'autopsie : atrophie des cellules de Purkinje et intégrité des autres parties du cervelet.

En 1906 : communication de Pierre MARIE à la Société de Neurologie, concernant des malades âgés de 60 ans présentant des troubles de la marche et de l'équilibre avec intégrité complète des membres supérieurs ; à l'examen anatomo-pathologique on constatait une prédominance des lésions sur les cellules de Purkinje, modifiées dans leur structure.

Une toute récente observation due à M. J. LHERMITTE² (1922) vint confirmer les précédentes.

Plusieurs titres furent donnés à cette affection. Celui d' « atrophie tardive cérébelleuse à prédominance corticale » régna jusqu'à ces dernières années où M. J. LHERMITTE lui préféra le titre « d'astisie-abasie cérébelleuse », titre qui indique beaucoup mieux la nature du syndrome.

ÉTUDE ANATOMIQUE

A l'autopsie de ces malades on constate une atrophie symétrique du cervelet avec prédominance sur le vermis supérieur. La face supérieure est vallonnée alors que la face inférieure semble normale.

L'atrophie est beaucoup plus marquée sur la ligne médiane. A la coupe : intégrité macroscopique de la substance blanche centrale. Si l'on fait une coupe transversale du vermis on note la différence très nette entre les lamelles ventrales intactes et les lamelles supérieures ou dorsales lésées.

Quant aux lobes cérébelleux, leur atrophie, (bien que moins marquée que sur le vermis), prédomine également sur les lamelles antéro-supérieures et va toujours en diminuant à mesure que l'on s'éloigne de la ligne médiane vers les pôles latéraux.

Il faut opposer l'intégrité absolue du reste du système nerveux central par rapport à ces lésions cérébelleuses.

A l'examen microscopique du cervelet on limite ces lésions à la couche corticale dont les trois zones mêmes sont touchées très inégalement d'ailleurs :

Examen du cortex.

Le point essentiel c'est la disparition à peu près complète des cellules de Purkinje, remplacées par un espace clair, si on use de la méthode de coloration habituelle (hématine-éosine).

Le second point : c'est l'atrophie générale du cortex. Les couches plexiforme et granuleuse sont raréfiées.

Les fibres nerveuses qui traversent la couche des grains sont en nombre presque normal sauf les cylindraxes de Purkinje bien entendu.

On a longuement discuté (André THOMAS) d'une prolifération possible des fibres et cellules de la névroglie. Il semble établi qu'elle ne serait en tout cas que très peu marquée ; L'hypertrophie semble bien plutôt limitée aux lamelles dont la substance blanche est elle-même pauvre en fibres ou myeline, et ce dernier point est bien en rapport avec l'état des cellules de Purkinje.

La description des lésions qui viennent d'être indiquées vise les régions les plus malades du cervelet. Dans les régions moins abîmées on trouve toujours la disparition des cellules de Purkinje avec un aspect presque normal des couches plexiforme et granuleuse ; on retrouve bien l'appareil extra-purkinjien avec ses fibres grimpantes et moussues, mais les plexus sus et sous-purkinjien ont disparu. Le réseau névroglie et les lamelles ne présentent que de très minimes altérations.

Ainsi, les lésions débutent bien par la cellule de Pur-

kinje pour se poursuivre (cas plus graves) dans la couche des grains, puis dans la substance blanche des lamelles avec réaction névroglique périvasculaire ne respectant finalement que l'appareil afférent et plexiforme du cervelet, les fibres grimpantes, les fibres plexiformes.

On ne trouve avec ce processus qu'un mince épaissement des méninges et de l'artérite chronique des vaisseaux cérébelleux (M. LHERMITHE). Est-ce là la cause pathologique principale ? Nous verrons plus loin (Étiologie) qu'on ne peut guère y penser, vu la banalité et la fréquence de ces altérations vasculaires chez des gens âgés comme les malades dont les observations seront rapportées ici.

Examen de la substance blanche centrale.

Elle semble plus pâle que chez un sujet sain ; sans doute doit-on voir en cela l'absence d'une grande partie des fibres nées dans la couche purkinjienne.

Les noyaux dentelés normaux, quant à leur volume et à leur aspect, ont une capsule pâle, peu nette avec prolifération névroglique dans leur réseau de soutien.

A noter également une diminution des réseaux de myéline dans les noyaux du toit, diminution due au rapport de ces noyaux avec le vermis supérieur.

Examen des voies cérébelleuses.

A l'exception des olives bulbaires et des fibres cérébello-olivaires on ne relève rien à l'examen des pédoncules cérébraux, du pont et des autres régions bulbaires.

Les olives bulbaires présentent une atrophie marquée surtout dans leur moitié inférieure. On note une diminution des fibres cérébello-olivaires (des fibres du hile surtout), avec multiplication de la névroglie : on peut dire « sclérose olivaire » (M. LHERMITTE). Toutes ces altérations sont surtout nettes dans la partie postéro-interne de l'olive. La partie antéro-interne est par contre normale. Ces observations confirment ce qui est décrit plus haut sur les lésions du cervelet, et deux Anglais (STECOART et SCOLMES) étudiant les corrélations entre les lésions olivaires et celles du cervelet ont montré que la partie postéro-interne de l'olive correspondait à la partie supérieure et antérieure cérébelleuse.

Quant à l'examen de la moëlle on a pu (et pas toujours d'ailleurs) constater une décoloration des faisceaux pyramidaux et fondamental antéro-latéral, correspondant au signe de Babinski souvent positif au cours de l'astasie-abasie cérébelleuse, jointe à une pâleur anormale des faisceaux cérébelleux directs et croisés. L'examen du cerveau ne présente aucune particularité.

ÉTUDE CLINIQUE

Le début de la maladie est toujours tardif (pas avant 56 ans en moyenne), insidieux et progressif. Le malade est amené à consulter pour des troubles de la marche : titubation surtout. La recherche des antécédents reste

négative. Certains auteurs (MURRI et ROSSI) attachent une importance capitale aux antécédents infectieux si on en trouve (4 fois sur 10). La syphilis ne semble pas devoir être mise en cause. Un des signes d'évolution de l'atrophie cérébelleuse à type corticale c'est la progression continue des symptômes. Aucune alternative de regression et de recrudescence comme on peut en observer dans d'autres affections cérébelleuses.

Examen du malade

Les troubles de l'équilibre dans la station et dans la marche pour lesquels le sujet est amené à son médecin, nécessitent la présence continuelle d'un aide (dans la période d'état) pour éviter les chutes.

Progressivement le sujet atteint d'astasia en arrive à rester continuellement assis ou même couché. En effet dans ses tentatives de marche il présente la démarche ébrieuse, titubante ; dans la station verticale, malgré l'agrandissement de son polygone de sustentation il tend à tomber en arrière, se maintenant avec grande peine les jambes très écartées et toujours avec le secours d'un aide.

Les troubles de la coordination sont non moins marqués, pour les membres inférieurs. Le fait de demander au malade de porter le talon sur le genou opposé, reçoit une exécution maladroite, irrégulière que l'on peut diviser en deux temps : La jambe est fléchie dans un premier temps, puis dans un second temps le talon

descend à la rencontre du genou. Ainsi donc asynergie. On constate en même temps que le but est dépassé après un départ brusque du talon pour exécuter le mouvement : donc dysmétrie. Parvenu à son but le talon est animé d'oscillations : tremblement très variable d'ailleurs en intensité, beaucoup moins intense cependant que celui de la sclérose en plaques. A noter également l'adiadocokinésie mise en relief par l'alternance des mouvements de flexion et d'extension du genou par exemple.

Un fait est à mettre en évidence : c'est la symétrie presque constante de ces troubles des membres inférieurs; LA SALLE dit avoir très rarement rencontré une prédominance légère pour le côté gauche.

Les troubles du tonus musculaire existent le plus souvent, plus ou moins accentués.

On peut trouver soit de l'hypotonie à tel point que chez un sujet la cuisse pouvait être ployée à angle aigu sur le bassin, soit ce qui est plus fréquent de l'hypertonie, moins marquée que l'hypotonie dans les rares cas où cette dernière est rencontrée. On ne trouve guère en effet que de la passivité (Pierre MARIE).

L'hypotonie est le plus souvent accompagnée d'asthénie. On a également adjoint la catatonie (Pierre MARIE et FOIX) à rapprocher de l'absence de « mouvements parasites » que l'on rencontre dans les lésions des pédoncules cérébelleux et qui consiste en une sorte d'instabilité choréiforme exagérée par les attitudes anormales : Exemple : La flexion dorsale du pied sur la jambe.

Si l'on recherche tous ces signes sur les membres supérieurs du sujet malade examiné on ne peut guère noter qu'une adiadococinésie et encore le plus souvent unilatérale. Les recherches du tremblement, de l'asynergie, de la dysmétrie sont négatives. LA SALLE ARCHAMBAULT relate cependant un cas où ces troubles rappelaient en beaucoup moins graves ceux des membres inférieurs. C'est le seul exemple connu d'ailleurs.

Les troubles d'incoordination dans les mouvements du tronc sont particulièrement difficiles à mettre en évidence chez des vieillards atteints d'astasia puisque leur équilibre n'existe déjà plus.

La tête est indemne complètement.

Tous les autres signes des lésions cérébelleuses passent au second plan dans le syndrome qui nous occupe ici.

Le nystagmus manque dans la majorité des cas ou alors il se borne à quelques secousses nystagmiformes.

L'écriture (et cela malgré l'état normal du membre supérieur) est inégale, pénible et saccadée, sauf de rares exceptions.

La parole est toujours modifiée : elle est monotone, lente et hésitante.

Les réflexes achilléens sont inégaux en intensité et de même que les réflexes rotuliens ils ont tendance à une légère exagération du côté gauche. Encore est-ce là souvent une subtilité de l'examen très souvent peu nette. Les réflexes abdominaux et crémastériens sont normaux par contre dans un cas sur deux on trouve un signe de

Babinski positif (on a vu plus haut à l'étude anatomique une décoloration du faisceau pyramidal).

La force musculaire n'est pas amoindrie : elle peut le paraître mais uniquement à cause de la maladresse dans les mouvements et de l'âge du sujet.

La sensibilité et l'intelligence sont conservées ainsi que les fonctions des organes des sens.

Dans certaines observations les pupilles furent décrites inégales (la gauche plus petite dans un cas de M. LHERMITTE). Elles réagissent à la lumière. L'objectivité superficielle et profonde est normale.

Les ATROPHIES CÉRÉBELLEUSES en GÉNÉRAL

Les faits cliniques exposés, il faut faire les diagnostics différentiels anatomique et clinique de l'astase-abasie cérébelleuse.

Il faut la situer au milieu de la classification générale des atrophies cérébelleuses, puis l'en extraire et montrer ses caractères propres, ce qui la distingue des syndromes voisins.

L'histoire des classifications des atrophies du cervelet remonte aux travaux physiologiques de FLOURENS, LUCIANI, joints aux premières observations de DUCHENNE de Boulogne. Avant leurs recherches on ne trouve que des notes disparates dues à COMBETTE et à ANDRAL.

Les atrophies cérébelleuses sont multiples. Plusieurs modes de classement furent proposés successivement (THOMAS, DÉJÉRINE, LA SALLE, puis M. LHERMITTE).

Il semble préférable de séparer les atrophies primitives, tout de suite, des atrophies secondaires : ces dernières survenant à la suite de lésions du cerveau (atrophie croisée) ou la moelle (maladie de Friedreich, tabes).

Les premières sont acquises ou congénitales et dans ces deux catégories on doit distinguer les atrophies asymétriques, partielles, des atrophies symétriques, totales qui sont systématisées : atrophie olivo-ponto cérébelleuse, olivo-cérébelleuse.

DIAGNOSTIC ANATOMIQUE

Les atrophies cérébelleuses, les lésions cérébelleuses secondaires aux infections méningitiques et à l'artériosclérose nous arrêterons d'abord (nous n'avons pas dans cette discussion à retenir et les atrophies croisées unilatérales et secondaires à de manifestes affections du cerveau).

Ce qui rend particulièrement difficile le diagnostic différentiel anatomo-pathologique entre l'astisie-abasie cérébelleuse et les lésions du cervelet consécutives à des méningites et à l'artériosclérose c'est la disparition précoce dans tous ces cas des cellules de Purkinje, cette disparition est élective pour ainsi dire (Pierre MARIE), car par leur surface propre, et leurs dendrites ces cellules sont plus spécialement visées dans les infections d'ordre inflammatoire et vasculaire.

Pour Vogt une autre explication est fournie à cette lésion : La cellule de Purkinje est embryologiquement un des derniers éléments à apparaître de l'écorce du cervelet. Visible à partir de la fin du sixième mois de la vie fœtale cette cellule qui dériverait de la couche granuleuse jouirait donc d'une sensibilité toute particulière; c'est là une opinion toute théorique.

Mais on peut affirmer qu'en aucun cas qu'il s'agisse de méningites ou de maladies infectieuses, on n'a pu constater dans le cortex cérébelleux des destructions aussi nettes et aussi étendues que dans l'astasia-abasia cérébelleuse. De plus si la lésion est accompagnée (et c'est le cas si la destruction est de quelque étendue) d'altérations des méninges et d'altérations des vaisseaux. On peut conclure qu'on est bien en présence de lésions cérébelleuses secondaires. Il faut ajouter d'ailleurs qu'en ces derniers cas, il se peut fort bien que beaucoup plus tard le sujet puisse présenter une atrophie de son cortex cérébelleux prédominant sur les éléments de Purkinje sans que l'on soit en présence d'une atrophie primitive. Mais dans ces cas des processus infectieux à un âge quelconque de la vie du malade auront amené tardivement la lésion qui nous occupe ici.

Les *atrophies cérébelleuse congénitales* sont bien distinctes de la dégénérescence tardive. Leur asymétrie, leur association à des lésions du cerveau est un élément du diagnostic différentiel anatomo-pathologique. Toutes les couches de l'écorce sont atteintes mais avec prédominance sur les cellules de Purkinje. Les méninges sont

lésées et enfin, fait capital, la prédominance des lésions siège en tout autre lieu que dans l'atrophie cérébelleuse tardive. Alors que dans ce dernier cas c'est le vermis qui est le plus lésé, comme nous l'avons plus haut, dans l'atrophie congénitale : c'est le contraire; Il est intact et les lobes cérébelleux sont ici les parties malades. De plus, certains auteurs (VOGT, LAUXOIS) y ont souvent décrit la présence d'une couche de grains superficielle.

L'héréd-ataxie cérébelleuse présente une atrophie portant sur l'ensemble du cervelet, substance blanche incluse, ce qui suffit à faire la distinction d'avec l'astasié-abasie.

Histologiquement : la couche des cellules de Purkinje, les couches granuleuse et plexiforme sont raréfiées mais également, sans prédilection plus marquée pour la couche moyenne contrairement à ce qu'on constate dans l'atrophie tardive où les éléments du cortex ne présentent plus leur organisation et leur structure habituelle. Il faut joindre à ces faits, dans l'héréd-ataxie cérébelleuse :

Des lésions de la moelle toujours constatées et très spéciales à cette maladie, prédominant sur les faisceaux de Gowers et un peu moindres sur les faisceaux cérébelleux directs et les cordons postérieurs.

L'atrophie des noyaux du pont (ponto-cérébelleuse) est anatomiquement diagnosticable par la grosse lésion de dégénérescence affectant ces noyaux. Seuls, tranchent dans cette destruction les faisceaux pyramidaux respectés. Pour certains auteurs (FOIX, PIERRE MARIE) une corrélation étroite existerait entre cette lésion et l'atrophie

cérébelleuse tardive (qui peut présenter comme nous l'avons vu), elle aussi un début de dégénérescence des olives.

L'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse isolée en 1900 par DÉJERINE et A. THOMAS montre une atrophie totale de la substance grise du pont et du pédoncule cérébelleux moyen. Les noyaux du pont participent au processus de dégénérescence ainsi que les olives inférieures dont les lésions jointes à la dégénérescence des faisceaux de la moelle font le caractère distinctif avec l'astasic. Malgré la coexistence des lésions des cellules de Purkinje dans ces deux affections.

Dans l'*atrophie olivo-rubro-cérébelleuse* étudiée par MM. LEJONNE et LHERMITTE et contre partie de la précédente, les lésions prédominent au niveau du système cérébelleux supérieur.

Ce qui la distingue de l'*astasic-abasie* ce sont :

1°) l'atrophie globale du cervelet frappant d'une égale intensité le lobe médian et les lobes latéraux, le flocculus, etc.;

2°) l'atrophie coexistente de la substance blanche centrale avec raréfaction des fibres à myéline, l'atrophie nette des noyaux dentelés et des pédoncules cérébelleux supérieurs, ainsi que celle des olives bulbaires sur toute leur hauteur. De plus dans l'atrophie olivo-rubro-cérébelleuse on constate forcément des foyers de ramollissement pédonculaire (syndrome de Weber clinique).

3°) La sclérose et la démyélinisation des olives bulbaires

avec la disparition de nombreuses fibres cérébello-olivaires.

Il nous reste à établir la distinction anatomique entre l'astisie-abasie cérébelleuse tardive et le cervelet sénile.

La sénilité cérébelleuse ne se manifeste jamais par une atrophie massive, mais par des atrophies limitées : véritables plaques de sclérose circonscrites tendant à la nécrose pour former des lacunes, et cela dans n'importe quelle partie du cervelet; leur prédominance s'affirme cependant dans les zones internes des circonvolutions, au fond des sillons dans la substance blanche souvent autour des noyaux dentelés.

L'astisie-abasie présente au contraire comme nous l'avons vu une atrophie élective des cellules de Purkinje; c'est une sclérose régulière sans tendance lacunaire. Ajoutons que si le cervelet sénile présente parfois des atrophies à prédominance corticale, c'est toujours à siège périvasculaire.

Le cervelet du paralytique général est plus atrophié, plus ferme parce que la diffusion du processus est plus intense et dûe à une méningite corticale : Les lésions vont en diminuant de la périphérie vers le centre. Jamais de lacunes dans ce cas.

DIAGNOSTIC CLINIQUE

Diverses affections peuvent simuler l'astisie-abasie cérébelleuse tardive ; ce sont les ataxies non cérébelleuses,

les paraplégies, les atrophies du cervelet, les hémorragies, le ramolissement et les tumeurs du cervelet, la maladie de Parkinson et la sclérose en plaques.

Nous allons faire le diagnostic différentiel au point de vue clinique entre tous ces syndromes et l'astasié-abasie cérébelleuse.

Les troubles de la *sclérose en plaques* peuvent à un examen superficiel, faire confondre cette affection avec le syndrome que nous étudions dans cette thèse. Ces troubles de la marche et de la parole ne sont pas sans analogie.

On sait qu'anatomiquement d'ailleurs, dans la sclérose on a trouvé des îlots scléreux dans le cervelet (mais joints à des lésions identiques de tous les centres nerveux).

Il faut se baser pour faire le diagnostic différentiel sur l'absence dans l'astasié, et de tremblement intentionnel avec prédominance aux membres supérieurs et d'exagération très marquée des réflexes, et de dyschromatopsie, et de troubles laryngés par spasme des cordes vocales, et de nystagmus aussi net, autant de signes présents dans la sclérose en plaques sans oublier les troubles de la réflexivité cunatée, le signe de Babinski positif et l'abolition des réflexes abdominaux (signé de Müller).

La difficulté n'est vraiment marquée qu'avec la présence des phénomènes pyramidaux de la sclérose dans son évolution. Cependant, dans une sclérose avec prédominance du type cérébelleux, les troubles de l'équi-

libre sont relégués au second plan par rapport aux troubles de coordination ; c'est le tremblement qui facilite le diagnostic alors que dans l'atrophie cérébelleuse corticale il est secondaire.

L'astasia se différencie de la *maladie de Parkinson* par l'absence du tremblement tendant à disparaître dès le début d'exécution des mouvements, l'aspect « non soudé » du malade, la non-exagération des réflexes tendineux, la souplesse des mouvements du cou.

Nous ne trouvons également ni la « démarche solennelle » avec l'inclinaison en avant, ni les sensations de chaleur accompagnées des « impatiences musculaires » que les classiques ont décrit dans le Parkinson.

Dans les *tumeurs cérébelleuses* : la céphalalgie, les vomissements, les troubles du nerf optique (œdème de la papille), la sensation de déplacement des objets et de leur rotation, les attitudes de la tête par l'action du sterno-cléidomastoïdien, les troubles dans le domaine des nerfs crâniens, l'anosmie fréquente, les crises épileptiformes, les mouvements athétosiques, l'exagération des réflexes tendineux unis ou bilatéraux, la présence parfois de signes locaux occipitaux, font le diagnostic différentiel avec l'astasié-abasie cérébelleuse dans laquelle manquent tous les signes précédents ; mais sont communs aux deux affections : les paralysies avec contractures, l'asynergie et la démarche et souvent le nystagmus.

Les *tumeurs et abcès cérébelleux* qui affectent le vermis sont d'une différenciation clinique particulièrement difficile d'avec l'astasia. Il faut se baser sur le début

plus rapide du mal, l'âge relativement jeune du sujet et surtout sur les signes d'hypertension crânienne pour repousser l'astasia-abasie.

Si la tumeur siège à l'angle fronto-cérébelleux le diagnostic en est plus aisé par la présence de paralysie des nerfs crâniens.

Les troubles à forme cérébelleuse dus à la paralysie générale ou à la démence sont affirmés par l'ensemble des symptômes nets se rapportant à ces affections. Il en est de même des syndromes cérébelleux d'origine traumatique que définit leur mode de début.

Une grande difficulté dans le diagnostic différentiel de l'astasia-abasie cérébelleuse consiste à ne pas la confondre avec l'hérédo-ataxie-cérébelleuse ne se manifestant pas avant la fin de l'âge moyen de la vie et n'étant pas toujours à caractère familial. Ce diagnostic clinique est loin d'être aussi aisé que la distinction anatomo-pathologique vue plus haut. On doit se baser sur un début le plus souvent précoce, une incoordination marquée des membres supérieurs avec une prédominance des troubles de la parole et des troubles oculaires pour affirmer le diagnostic d'ataxie cérébelleuse.

L'atrophie olivo-fronto-cérébelleuse par son début tardif, sa lente progression, les troubles de l'équilibre peut être confondue facilement avec l'astasia-abasie. Mais peu à peu dans la première, se manifestent de la dysmétrie ou de l'asynergie dans les membres supérieurs, avec tremblement intentionnel, de l'ataxie statique pour les membres inférieurs. La parole est plus

monotone et scandée et les réflexes cutanés et le nystagmus sont plus accentués que dans l'astasia. Souvent dans l'atrophie olivo-fronto-cérébelleuse le malade atteint avait présenté dans son enfance dès inhabiletés marquées ou des symptômes d'une activité fonctionnelle motrice insuffisante, ce qui rend ainsi probable l'étiologie de cette affection : Evolution anormale de certaines parties du système nerveux.

Les *atrophies congénitales* du cervelet, indépendamment de leur date d'invasion dans l'enfance s'associent à la débilité mentale qui les fait ainsi cataloguer à part.

Lorsque la lésion est nettement affirmée d'un côté seulement, l'*hémiplégie cérébelleuse* est facile à différencier de l'astasia ; mais il n'en n'est pas toujours ainsi : des hémiplégies s'accompagnent parfois de troubles moins marqués dans le côté opposé, et il faut se souvenir également que la bilatéralité des troubles n'est pas toujours absolue dans l'atrophie corticale tardive du cervelet. Mais dans l'hémiplégie cérébelleuse, s'il s'agit de lésions en foyer (comme c'est le cas, le plus fréquent), l'unitéralité des troubles porte alors sur le membre supérieur comme sur l'inférieur avec prédominance de troubles, de la coordination plutôt que de l'équilibre ; le début est brusque avec amélioration consécutive, ce qui n'existe pas dans l'astasia-abasie.

En ce qui concerne le diagnostic différentiel avec les formes ataxiques non cérébelleuses, il n'y a aucune difficulté.

L'ataxie des tumeurs du cerveau privée d'asynergie,

l'*ataxie tabétique* caractérisée par l'ensemble des modifications classiques des réflexes ne peuvent être confondues avec l'astasia-abasie que distinguent l'asynergie des membres inférieurs en décubitus dorsal joint aux troubles décrits de la marche.

Le *syndrome labyrinthique* est différencié de l'astasia-abasie par les antécédents otitiques du malade, les symptômes auditifs propres, les épreuves positives de Rinne et de Weber. Le vertige de Ménière est subjectif, passant par accès qui tendent rapidement à disparaître. Dans les troubles du labyrinthe le signe de Romberg est positif et non accompagné de troubles de coordination; les épreuves de Barany sont positives.

Dans les cas d'*hémorragie* grave du cervelet, le début subit accompagné d'une violente douleur occipitale, le coma du début avec convulsions font le diagnostic avec l'astasia-abasie cérébelleuse; mais dans la forme lente et progressive de l'hémorragie, avant l'ictus, il faut se baser sur les vertiges répétés accompagnés de mouvements involontaires de la tête, absents dans l'astasia, ainsi que sur les vomissements.

Sorti du coma, le malade à cause de sa démarche cérébelleuse, avec intégrité de l'intelligence, peut prêter davantage à la confusion avec l'astasia-abasie, mais dans l'hémorragie existe un état d'assoupissement interrompu soit par un second ictus, soit par de brusques crises convulsives séparant ces phases de prostration.

Quant au *ramollissement* du cervelet nous avons vu, à l'étude anatomique différentielle que la thrombose par

artério-sclérose ou plus souvent par spécificité en était la cause.

Ici encore, l'ictus précédé de violentes douleurs céphaliques (au réveil surtout), joint à l'unilatéralité de l'affection, fait le diagnostic avec l'astasia-abasie cérébelleuse corticale.

Il nous reste à faire le diagnostic clinique différentiel avec les autres paraplégies des vieillards : paraplégies lacunaire, myélopathique, musculaire.

Dans la *paraplégie lacunaire* nous avons déjà la notion d'ictus antérieur double, la démarche à petits pas, les troubles sphinctériens, souvent des contractures musculaires, un signe de Babinski positif presque toujours (Pierre MARIE), enfin à une période plus avancée de la maladie : de la démence, du gâtisme.

L'évolution de l'astasia-abasie est donc bien différente également de celle de la paraplégie lacunaire qui passe par trois périodes : paraplégie spasmodique (et non pas titubation) avec troubles des sphincters, puis l'apparition du gâtisme complet succédant à une courte période d'invasion des troubles psychiques.

Dans la *paraplégie myélopathique*, sclérose de la moelle, on a une démarche « en canard » avec titubation aussi mais exagération très marquée des réflexes, sans signe de Babinski. A noter également la perte involontaire des urines avec besoins impérieux.

Cliniquement, par l'intégrité des membres supérieurs, de la face et l'absence de troubles de la sensibilité avec intégrité de l'intelligence (à la période de début de la

paraplégie myélopathique) dans le début ce syndrome est voisin de l'astasia-abasie; mais l'évolution de la paraplégie myélopathique que nous venons de décrire aboutissant au marasme qui emporte le malade diffère nettement de l'affection que nous étudions dans cette thèse.

Dans la *paraplégie musculaire*, myopathie sénile, de Lejonne et Lhermitte, dans le type dit en flexion, nous trouvons une amyotrophie diffuse des membres inférieurs, la rétraction musculaire donnant la sensation de cordages; cette affection aboutit au marasme.

Dans le type dit extension, nous avons de la rétraction des muscles plus marquée donnant au malade une rectitude absolue de ses membres inférieurs, avec une très grande amyotrophie.

Or, dans l'astasia cérébelleuse, nous avons vu qu'il n'y avait aucune modification de la force musculaire.

Étude physiologique de l'astasia-abasie cérébelleuse tardive

La physiologie du cervelet a été étudiée plus encore ces années, les auteurs ne sont d'ailleurs pas d'accord.

Ici nous sommes en présence d'un syndrome clinique caractérisé par des troubles de l'équilibre pour des lésions correspondantes du vermis antéro-supérieur et des lobes cérébelleux secondairement. Ces faits sont acquis indubitablement. Or, c'est dans ces régions du cervelet que

la majorité des auteurs localisent les mouvements de la tête, du cou et de la langue.

Il importe de mentionner rapidement les divers travaux et leurs résultats à ce sujet :

André THOMAS admet dans les hémisphères cérébelleux l'existence de deux centres :

Un centre pour les membres supérieurs, un centre pour les membres inférieurs ; ce dernier situé derrière le précédent. Le vermis serait l'organe de l'équilibre.

BARANY décrit trois centres pour chacune des grandes articulations des membres et ces centres occuperaient la face inférieure et postérieure du cervelet.

MILLS localise le centre du membre supérieur à la face supérieure du cervelet et le centre du membre inférieur à la face inférieure. Le vermis répondrait aux mouvements des yeux, de la partie supérieure de la tête, du cou et du tronc.

ROTHMANN, place également dans le vermis le centre de la tête, du tronc et du membre supérieur. Le vermis assurerait la synergie des mouvements correspondants à ces diverses parties de l'organisme ; les lobes latéraux ne joueraient un rôle que dans la régulation des mouvements des extrémités des membres.

EDINGER affirme que le vermis assure l'équilibre et que les lobes assurent la coordination des mouvements volontaires ; il se base sur le développement plus tardif des lobes cérébelleux par rapport au vermis chez beaucoup d'animaux ce qui ne les empêche pas de marcher avant le développement de l'ensemble de leur cervelet.

Ainsi nombreuses sont les opinions, quant aux localisations cérébelleuses, et beaucoup ne s'accordent nullement avec les faits anatomo-pathologiques constatés dans l'*astisie-abasie cérébelleuse*. D'après la conclusion de l'ensemble de ces théories, logiquement ce devrait être le membre supérieur le plus lésé, ainsi que la parole puisque c'est la face supérieure du cervelet qui est lésée (théories de BARANY, MILLS, ROTHMANN).

En se basant strictement sur l'étude des faits anatomiques on se rallie aux théories de A. THOMAS et d'EDINGER surtout ; le vermis est bien (particulièrement le vermis supérieur) le régulateur de l'équilibre et de la coordination des mouvements pour les membres inférieurs. En anatomie on a démontré que le vermis est en rapport avec la moelle ascendante, sensitive, et les centres vestibulaires par le pédoncule cérébelleux inférieur.

Ce dernier rapport avec les centres vestibulaires explique les troubles de l'équilibre dans l'*astisie-abasie cérébelleuse* ; l'autre explique la coordination des mouvements. Les lobes latéraux du cervelet, par l'intermédiaire du pédoncule moyen, sont en rapport avec les hémisphères cérébraux, d'où leur rôle dans les mouvements de coordination conscients en relation avec la motilité volontaire.

Le vermis apparaît donc bien comme le régulateur (mais automatique) de l'exécution des actes communs non soumis au contrôle du cerveau. Il répond uniquement aux renseignements transmis au cervelet par les voies cérébelleuses ascendantes, et son rôle est prépondé-

rant en ce qui concerne l'équilibre et la coordination des membres inférieurs.

Tout cet exposé est confirmé par de nombreux faits cliniques ; qu'il s'agisse de l'atrophie du cervelet : il n'y a pas là de lésions des noyaux centraux ni des voies cérébelleuses ; or, la distribution des lésions est régulière, or, on a acquis la certitude (voir pages précédentes) que les troubles de l'équilibre et de coordination pour le membre inférieur correspondent à une lésion du vermis d'abord, et du lobe quadilatère antérieur dans les lobes latéraux secondairement.

On peut rapprocher de ces faits une observation du Docteur LÉRI : Une balle de révolver siégeant dans le vermis déterminait des troubles d'équilibre et de coordination pour le membre inférieur ; dans des cas de tumeurs affectant le vermis on a décrit les mêmes troubles (Docteur de MARTEL).

Pour clore cette étude physiologique il faut ajouter que la synergie des mouvements dépend à la fois et du cervelet « volontaire » (lobes latéraux) et du cervelet « réflexe » (vermis). Le cervelet ne peut être décrit comme un organe à localisations bien nettes, tranchées strictement, tels les hémisphères cérébraux ; c'est ainsi qu'on peut expliquer le phénomène de suppléances entre les deux parties cérébelleuses ; le fait que des lésions du cervelet donnent des troubles de coordination moindres que des lésions, des conducteurs cérébelleux le prouve.

Le cervelet « automatique »^s (le vermis) assure chez l'individu, l'équilibre, par l'intermédiaire de la moelle,

= membres inférieurs et tronc, alors que les lobes cérébelleux latéraux (cervelet volontaire) commande aux membres supérieurs, aux mouvements précis.

Dans l'état actuel de nos connaissances, il reste impossible de préciser exactement le siège cérébelleux des centres de la tête et du cou.

Étiologie de l'astisie-abasie cérébelleuse tardive

Doit-on incriminer la syphilis comme cause de l'*astisie-abasie* ? Aucune des observations publiées jusqu'alors n'a mis en évidence son rôle.

Comment expliquer les débuts tardifs de l'affection lorsque les antécédents ne révèlent aucun passé pathologique ? D'après LA SALLE ARCHAMBAULT, le rôle de l'artério-sclérose ne ferait aucun doute. Cependant, chez des individus âgés en moyenne de 55 à 60 ans, nous avons vu que la topographie des lésions situées loin des influences vasculaires faisait repousser cette opinion.

Le rôle des infections antérieures quand on en trouve dans les antécédents, est-il un des principaux facteurs du syndrome ? Peut-être faut-il voir seulement une simple coïncidence dans le fait que l'affection est d'autant plus précoce que les sujets ont présenté avant des accidents infectieux importants ! Il n'est cependant pas impossible d'admettre l'hypothèse suivante : Un organe lésé, même légèrement, au cours d'une infection, serait par la suite frappé dans ses éléments les plus faibles ; ainsi dans ce

cas la dégénérescence des cellules de Purkinje, que nous avons étudiée plus haut, serait le témoignage du rôle d'une infection antérieure !

L'entérite, en particulier, se retrouve à la base de plusieurs observations (MURRI) ainsi que la typhoïde chez des malades de Pierre MARIE, la poléomyélite antérieure chez des sujets de A. THOMAS et de LA SALLE, la scarlatine dans des cas publiés par FOIX.

Cependant ces faits n'ont rien d'absolu. D'autres auteurs (M. J. LHERMITTE, GELERGRSMA) n'ont relevé aucun antécédent infectieux notable chez leurs malades.

Donc, nous pouvons dire finalement que l'étiologie infectieuse sera toujours à rechercher soigneusement dans les cas d'*astasia-abasia cérébelleuse corticale*, sans exclure la possibilité d'une dégénérescence spontanée (sénescence spontanée de Pierre MARIE et FOIX).

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

M. J. LHERMITTE : Astasie-abasie cérébelleuse par atrophie vermiennienne chez le vieillard. (Revue de Neurologie, mars 1922).

J..., 79 ans, sans antécédents pathologiques héréditaires ou personnels, pas de syphilis, n'a jamais été atteint de paralysie. Ethylisme avoué.

Depuis une douzaine d'années, le malade s'est aperçu d'une difficulté de la marche, laquelle devenait un peu incertaine, ce trouble, progressivement, s'est affirmé.

Examen le 16 mai 1919, à l'entrée du malade à l'hospice P.-Brousse. Démarche à petits pas mais non du type lacunaire, les genoux un peu fléchis. Dans la station debout, le malade oscille sur sa base et est obligé d'écarter les membres inférieurs. L'occlusion des yeux n'augmente pas les oscillations du tronc.

Les réflexes tendineux sont un peu vifs, surtout à droite. Les réflexes achilléens sont abolis.

Le 8 novembre 1919. Démarche cérébelleuse typique, ébrieuse, festonnante ; le sujet élargit sa base de sustentation. Si on demande au malade de rapprocher les pieds, la marche devient impossible.

Lorsqu'on pousse le malade en avant, la réaction est normale ; au contraire, lorsqu'on le pousse en arrière, le malade ne peut précipiter les pas assez vite pour éviter une chute. L'occlusion des yeux exagère le trouble de la marche.

Si l'on demande au malade d'exécuter le « pas de parade », la marche devient plus aisée.

Dans le décubitus dorsal, les épreuves classiques font apparaître une dysmétrie très nette des membres inférieurs plus marquée à gauche. Le membre oscille autour de la ligne générale du mouvement.

Dans la position assise, l'asymétrie apparaît encore mais d'une façon moins accusée.

Les mouvements des membres supérieurs ne s'effectuent pas avec dysmétrie, leur force segmentaire est normale. Quant aux membres inférieurs, on ne relève aucun symptôme de parésie. La force musculaire se montre légèrement diminuée sur le membre inférieur gauche, mais cet affaiblissement est proportionnel à l'amyotrophie diffuse du membre, peut être celle-ci est elle-même consécutive à une entorse ancienne. Les mouvements délicats des membres supérieurs sont exécutés sans difficultés. Pas de tremblement de la tête.

Le tonus des membres supérieurs et inférieurs ne paraît pas sensiblement modifié.

Réflexs tendineux, rotuliens, vifs surtout à gauche, mais la différence est très légère.

Réflexes achilléens : abolis à gauche, très faible à droite.

Précipitiaux : stylo-radiaux, cubito-pronateurs un peu vifs surtout à gauche.

Réflexes cutanés, abdominaux, crémastériens, très nets. Plantaire : flexion à droite, légère extension à gauche. Le phénomène d'Oppenheim est absent.

Sensibilité : subjective, aucun trouble objective, normale à tous les modes ; superficielle et profonde.

Trophisme : à part l'amyotrophie du membre inférieur gauche, modérée du reste, on ne constate aucune perturbation du trophisme.

Organe des sens : normaux. Les pupilles, cependant, sont inégales, la droite plus grande. Elles réagissent à la lumière.

Psychisme : intégralement conservé dans toutes ses fonctions ; mémoire, jugement, affectivité.

En janvier 1920, l'état du malade ne s'est pas modifié. La démarche apparaît toujours franchement ébrieuse, mais contrairement à un précédent examen, l'occlusion des yeux n'augmente pas le trouble de la démarche.

La dysmétrie, les oscillations des membres inférieurs (tremblement cérébelleux), dans les épreuves cloniques sont aussi manifestes.

Le signe de la flexion combinée de la cuisse et du tronc est positif à droite.

A aucune période le malade n'a présenté de troubles des sphincters.

Le réflexe plantaire est en flexion à droite et indifférent à gauche.

Le 14 avril 1920. L'état général du malade jusque-là intact s'est complètement modifié. L'amaigrissement est notable du fait de la mauvaise alimentation du sujet qui a perdu l'appétit et se plaint d'une constipation opiniâtre.

L'examen ne fait apparaître aucune modification des viscères abdominaux. En particulier on ne constate ni tumeur gastrique, ni induration de l'intestin. Le malade peut difficilement marcher et s'avance courbé en avant. La démarche cérébelleuse est moins nette.

La mort survient le 15 mai 1920 par les progrès de la cachexie.

OBSERVATION II

MM. Pierre MARIE, FSIX et ALAJOUANINE, « De l'atrophie cérébelleuse tardive à prédominance corticale » (Revue de Neurologie, août 1922).

Ma..., 82 ans. Début de la maladie à 68 ans par troubles progressifs de la marche étiquetés faiblesse par le malade. Evolution lente. Au bout de 3 ans, nécessité d'une canne, au bout de 10 ans, incapacité de marcher seul.

Pas de syphilis avouée, pas d'éthylisme, pas de traumatisme,

pas d'antécédents infectieux notables. Pas d'antécédents héréditaires anormaux.

Le malade ne peut plus marcher que soutenu depuis 4 ans. Il est incapable de se lever seul, mais peut, une fois levé, se tenir debout quelques instants sans aide, présente alors des oscillations légères de tout le corps sans prédominance ; chute finalement.

L'occlusion des yeux n'augmente pas les troubles ; pas de romberg.

Soutenu, le sujet parvient à marcher en élargissant sa base de sustentation et présente alors des oscillations modérées d'avant en arrière ; dysmétrie, talonnement, asynergie des membres inférieurs ; asynergie du tronc qui ne suit pas, d'où chute en arrière, avec angoisse très marquée.

On ne trouve que peu de troubles au niveau des membres supérieurs. Pas de tremblement ni d'asynergie mais une certaine brusquerie sans oscillations. Légère dysmétrie dans l'épreuve de la préhension. Boit correctement.

Le sujet présente de la lenteur dans les mouvements alternatifs ; cependant adiadicocinésie peu marquée, lenteur simple.

Au niveau des membres inférieurs : asynergie évidente ; décomposition, brusquerie, dysmétrie, oscillations avant d'arriver et une fois arrivé au but dans les épreuves classiques : talon, genou, etc.

Hypotonie très nette au niveau des membres inférieurs ; on peut amener la cuisse à toucher l'abdomen et le pied à toucher la fesse, passivité. Pas de catatonie cérébelleuse nette. Cependant, l'immobilité est plutôt supérieure à la normale. Pas de troubles nets de la parole, cependant un peu lente, quelques secousses nystagmiques, pas de vertiges, pas de mouvements involontaires.

Facies un peu asymétrique, sillon naso-génien gauche plus accentué, mais peaucier gauche moins fort, force musculaire conservée au niveau de tous les segments, réflexes tendineux égaux et conservés, autres réflexes cutanés conservés.

Pas de douleurs, pas de troubles subjectifs ou objectifs de la sensibilité.

Acuité visuelle conservée, audition bonne : pas de troubles sensoriels, réflexes pupillaires normaux. Pas de troubles sphinctériens. Intelligence conservée. A noter qu'il existait un pouls irrégulier, des artères dures, un souffle systolique aortique).

OBSERVATION III

MM. Pierre MARIE, FOIX et ALAJOUANINE, « De l'atrophie cérébelleuse tardive à prédominance corticale », (août 1922). Résumé.

Re..., 68 ans. Début à 62 ans par des troubles progressifs de la marche. Evolution très lente. Au bout de 6 ans le malade peut encore marcher seul.

Pas de syphilis avouée. Ethylisme. Pas d'antécédents héréditaires anormaux. Peut encore marcher et se tenir debout seul. Une fois debout, peut garder son équilibre avec un élargissement modéré de la base de sustentation. L'occlusion des yeux n'augmente pas le déséquilibre : pas de romberg.

Démarche nettement ébrieuse, en écartant les bras qui servent de balancier, nombreux zigzags, pas de dysmétrie nette. Tendance à la chute en arrière par suite de l'asynergie du tronc.

Gros élargissement de la base de sustentation avec légère latéropulsion vers la gauche. Tendance à la chute au moment des virages commandés.

Aux membres supérieurs, peu de troubles ; le malade marque une légère hésitation dans l'épreuve du doigt sur le nez. Pas de dysmétrie nette.

Au niveau des membres inférieurs, asynergie modérée. Brusquerie, oscillations dans les épreuves classiques. Les troubles semblent plus marqués à gauche. Pas de troubles nets de la parole. Pas de nystagmus, pas de vertiges, pas de catatonie cérébelleuse, ni de mouvements involontaires au repos.

Force musculaire conservée au niveau de tous les segments.
Pas d'asymétrie faciale.

Réflexes tendineux égaux et conservés, mais non exagérés.
Réflexes cutanés conservés. Réflexe cutané plantaire en flexion.

Pas de douleurs, pas de troubles de la sensibilité. Intelligence conservée.

Macroscopiquement : intégrité du système nerveux sauf du cervelet. Celui-ci présente une atrophie manifeste mais beaucoup moins marquée que dans certains cas. L'atrophie prédomine sur la face antéro-supérieure et sur cette face frappe presque exclusivement le vermis et le lobe quadrilatère antérieur.

Microscopiquement : mêmes prépondérances des lésions, le vermis supérieur et le lobe quadrilatère sont presque exclusivement touchés.

L'histologie fine montre en ces points des lésions intenses, et seulement des lésions initiales sur le reste du cervelet. La face inférieure est, (sauf le vermis), indemne.

Intégrité macroscopique de la substance blanche du cervelet, du noyau dentelé, des pédoncules et des noyaux annexes. L'olive bulbaire est sensiblement indemne. Pas d'autres lésions du système nerveux.

OBSERVATION IV

MM. Pierre MARIE, FOIX et ALAJOUANINE. (Revue de Neurologie, n° 8, 1922. (Résumé).

Ch..., 75 ans. Début à 60 ans par troubles progressifs de la marche. Evolution lente ; ne peut plus marcher que soutenu depuis 5 ans.

Pas de syphilis, pas d'éthylisme, pas d'antécédents héréditaires anormaux. Maladies infectieuses banales.

Incapable de se lever sans s'appuyer. Peut se tenir ensuite debout les talons un peu écartés, malgré quelques oscillations. L'occlusion des yeux n'augmente pas les troubles : pas de romberg.

Peut marcher seul, s'aide d'une canne. Démarche cérébelleuse typique : titubation, élargissement de la base de sustentation, tendance à la chute dans les virages. Balancement du tronc. Dismétrie, talonnement, asynergie des membres inférieurs.

Peu de troubles des membres supérieurs. Pas de tremblement, pas de disymétrie, pas d'asynergie. Cependant quelques oscillations à droite dans l'épreuve du doigt sur le nez. Adiadococinésie : mouvements surtout lents, moins bien à gauche. Boit correctement. Asynergie plus marquée pour les membres inférieurs, avec léger tremblement intentionnel. Dismétrie, brusquerie, asynergie, léger tremblement dans les diverses épreuves : talon-genou, talon-fesse.

Parole nettement troublée : traînante, un peu monotone. Par instants véritable dysarthrie. Pas de catatonie cérébelleuse véritable, mais immobilité facile pour l'âge. Pas de nystagmus, pas de vertiges, pas de mouvements involontaires au repos. Force musculaire conservée au niveau de tous les segments. Réflexes rotuliens très forts, cutanés plantaires en flexion. Autres réflexes tendineux et cutanés conservés, réflexes pupillaires normaux.

Pas de douleurs, pas de troubles subjectifs ou objectifs de la sensibilité. Pas de troubles sensoriels ; pas de paralysie des nerfs crâniens. Pas de troubles sphinctériens, vaso-moteurs du trophique. Intelligence intacte.

OBSERVATION V

MM. PIERRE MARIE, FOIX et ALAJOUANINE, « De l'atrophie cérébelleuse tardive ». (Août 1922).

L..., 52 ans. Début progressif à 40 ans par des troubles de la marche. Attribue à leur pathogénie une grande importance à un traumatisme : renversé par une voiture de boucher.

En réalité, ce traumatisme semble avoir exagéré les troubles en déterminant une fracture de jambe.

Fièvre typhoïde dans l'enfance. Pas de syphilis avouée, pas d'éthylisme, pas d'antécédents héréditaires notables.

Ne peut se lever sans être aidé. Une fois debout, ne maintient son équilibre qu'en élargissant sa base de sustentation : tendance à la chute en arrière. L'occlusion des yeux n'augmente guère les troubles : pas de romberg. Marche en s'aidant de béquilles mais peut marcher soutenu. Dans ces conditions : démarche cérébelleuse typique, élargissement de la base de sustentation, oscillations du tronc, talonnement, dysmétrie, asynergie des membres inférieurs. Asynergie du tronc qui ne les suit pas.

Membres supérieurs : troubles modérés. Asynergie légère dans l'épreuve du doigt sur le nez mieux exécutée à gauche qu'à droite. Un peu de dysmétrie dans l'épreuve de la préhension. Pas de tremblement. Adiadococinésie : mouvement surtout lents sans grande irrégularité. Boit correctement.

Membres inférieurs : asynergie marquée. Dysmétrie, brusquerie, décomposition, quelques secousses dans les diverses épreuves (talon, genou, etc.). Asynergie du tronc dans l'épreuve du renversement en arrière.

Parole lente, un peu scandée, du type cérébelleux. Peut être légère tendance à la catatonie cérébelleuse. Hypotonie modérée des membres inférieurs (passivité). Peut-être un peu de nystagmus, pas de vertiges, pas de mouvements involontaires au repos.

Réflexes labyrinthique, galvanique et calorique difficiles à provoquer : hypoexcitabilité labyrinthique. Ecriture et dessin irréguliers. Force musculaire conservée au niveau de tous les segments. Réflexes rotuliens très vifs. Réflexes cutanés plantaires : à droite flexion, à gauche extension. Réflexes pupillaires normaux. Autres réflexes tendineux et cutanés normaux.

Pas de douleurs, pas de troubles subjectifs ou objectifs de la sensibilité. Notion de position conservée. Pas de paralysie des nerfs crâniens. Pas de troubles visuels ou auditifs. Pas de troubles vaso-moteurs, sphinctériens, trophiques. Intelli-

gence : paraît médiocre, mais ne semble pas avoir été modifiée par la maladie.

OBSERVATION VI

(purement anatomique)

MM. Pierre MARIE, FOIX et ALAJOUANINE, (Revue de Neurologie, août 1922). « De l'atrophie cérébelleuse tardive corticale ».

Intégrité du système nerveux au point de vue macroscopique, sauf du cervelet dont l'atrophie intense est marquée surtout au niveau du vermis et de la face antéro-supérieure.

L'examen histologique établit l'intégrité relative de la partie latérale des hémisphères et de la face inférieure du cervelet.

Même intégrité que pour les cas précédents en ce qui concerne la substance blanche centrale du cervelet, du noyau dentelé, des pédoncules, des formations annexes, noyaux du toit normaux sauf peut-être dans leur partie postérieure.

Olives bulbaires peu touchés. Les cellules de la partie postéro-interne sont cependant manifestement malades.

CONCLUSIONS

Nous dirons donc que l'*astisie-abasie cérébelleuse tardive* est à prédominance *corticale*.

Qu'elle présente une individualité anatomique et clinique.

La première est caractérisée par :

1°) L'atrophie de la face antéro-supérieure du cervelet (du vermis surtout) ;

2°) La disparition des cellules de Purkinje et de leurs annexes avec diminution de l'épaisseur des couches plexiforme et granuleuse sans réaction inflammatoire ou neuroglie ;

3°) L'intégrité de la substance blanche centrale et la lésion accessoire des olives bulbaires ;

4°) L'intégrité des pédoncules cérébelleux.

La deuxième est caractérisée par :

1°) Le début tardif et la lente progression de la lésion ;

2°) Son évolution continue ;

3°) La symétrie des phénomènes cliniques ;

4°) La prédominance des troubles de l'équilibre et de la marche ;

5°) L'asynergie marquée pour les membres inférieurs.

La pathogénie du syndrome n'est pas encore mise en évidence.

Il faut éliminer la méningite, les troubles cérébelleux au cours d'une infection, les affections du système nerveux (paralysie générale et tabes), les diverses affections cérébelleuses (ramollissement, hémorragies, tumeurs).

Il ne faut pas classer l'astasic-abasie au rang des atrophies cérébelleuses congénitales et familiales, mais au contraire parmi les atrophies acquises.

Il semble, enfin, évident que l'on puisse diviser le cervelet en deux parties physiologiques :

1°) Les lobes cérébelleux : centre des mouvements voulus et conscients (« cervelet volontaire ») ;

2°) Le vermis : centre des mouvements automatiques inconscients réglant les positions et la coordination des mouvements des membres selon les ordres transmis par la moelle ascendante (« cervelet réflexe »), d'où la prépondérance des troubles dans les membres inférieurs (astasic-abasie) dans les observations justifiant le syndrome étudié dans cette thèse.

Vu :

Le Président de Thèse,
HENRI CLAUDE,
Professeur.

Vu :

Le Doyen,
H. ROGER.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,
P. APPELL.

BIBLIOGRAPHIE

- MURRI, *Dégénérescence cérébelleuse par intoxication intestinale* (*Rivista critica di clinica medica*, 1900, n° 4).
- André THOMAS, *Atrophie lamellaire des cellules de Purkinje* (*Revue Neurologique*, 1905, n° 18, 1917).
- ROSSI STALO, *Atrophie parenchymateuse primitive du cervelet à localisation corticale* (*C. R. Soc. de Neurol.*, 6 déc. 1916 et *Séonographie de la Salpêtrière*, 1907, p. 66).
- LA SALLE ARCHAMBAULT, *Parenchymatous atrophy of the cerebellum* (*The journal of nervous diseases*, 1918, vol. 48, p. 273).
- J. LIERMITTE, *L'astisie-abasie cérébelleuse par atrophie vermienne chez le vieillard*. (*C. R. Soc. de Neurologie*, in-revue *Neurol.*, mars 1922, p. 313).
- A. THOMAS, *Le cervelet* (thèse de Paris, 1897).
- *Atrophie du cervelet et sclérose en plaques*, (*Rev. Neurolog.*, 1903).
- *La fonction cérébelleuse*, (*Encyclop. scient.* Paris, Doin, 1911).

- A. THOMAS et J.-Ch. ROUX, *Une forme d'hérédo-ataxie céréb.* (Rev. de Méd., 1901).
- ANGLADE et CALMETTE, *Le cervelet sénile.* (Nouv. Sconographie Salpêtrière, n° 5, page 357, 1907).
- ANGLADE et JACQUIN, *Syndrome cérébelleux. — Atrophie cérébelleuse.* (Rev. de Médecine, 1908, n° 6).
- BAIRD, *Sclérose du cervelet.* (Journ. of méd. sciences, juillet 1907).
- BOURSOULT, *Notes sur quelques cas d'atrophie du cervelet.* (Ann. médoco-psychol., 1900, p. 767).
(Ann. médico-psycholo., 1891).
- CALMETTES, *Le cervelet sénile.* (Thèse Bordeaux, 1907).
- TOUCHE, *Le ramollissement du vermis.* (Arch. gén. de méd., 1900).
- H. CLAUDE, *Atrophie tardive du cervelet ou des connex. céréb.* (Rev. Neurolog., 1912, II, p. 122).
- *Atrophie du cervelet dans la D. P.* (Encéph., 1909, p. 161).
- CLAUDE et SOYEZ, *Atrophie croisée du cervelet.* (Encéph., 10 avril 1912).
- CLAUDE et ROSE, *Atrophie du cervelet dans la D. P.* (Soc. psych., in-Encéph., 1909).
- COMBETTE, *Absence complète du cervelet chez une j. fille morte à onze ans.* (Bull. Soc. Anat., 1831).
- CORNELIUS, *Les atrophies croisées du cervelet* (Thèse Paris, 1907).
- CORNIL, *Sclérose du cervelet* (progr. méd., 1878).
- DÉJERINE et A. THOMAS, *Sclérose combinée de la moelle.* (Thèse Paris, 1900).

- *Atrophie olivo-ponto cérébelleuse.* (Nouv. Sconographie de la Salpêtrière, 1900, n° 4, p. 330).
- FOIX et TRÉTIKOFF, *Lésions, méd. au cours de l'hérédotaxie cérébelleuse, de la maladie de Friedreich, etc.* (Soc. méd., hop. Paris, 30 juillet 1920).
- KLIPPEL et LHERMITTE, *Atrophie du cervelet dans la D. P.* (Soc. psych. et encéph., 1908).
- KONO NOVA (M^{me}), *Atrophie croisée du cervelet de l'adulte.* (Thèse Paris, 1912).
- LACROIX, *Atrophie du cervelet.* (Thèse Paris, 1863).
- LALLEMENT, *Atrophie du lobe gauche du cervelet.* (Soc. Anat., 1862).
- LAUNOIS et PAVIOT, *Lésion histolog. de l'écorce de l'atrophie du cervelet.* (Rev. Neurolog., 1902, p. 807).
- P. MARIE, *Sur l'héréd. atax. cérébelleuse.* (Sem. méd., 1893).
- LAUNOIS et PAVIOT, *Sur un cas d'atrophie unilatérale du cervelet.* (Rev. Neurol., 1898, p. 662).
- LEJONNE et LHERMITTE, *Atrophie olivo-rubro cérébelleuse.* (Nouv. Sconog. Salpêtrière, 1909, p. 603).
- LHERMITTE et KLARFELD, *Atrophie croisée du cervelet.* (Rev. Neurol., 1911).
- LOEW, *L'atrophie olivo-fronto cérébelleuse.* (Thèse Paris, 1903).
- P. MARIE et FOIX, *Lésion médull. dans 4 cas d'hérédotaxie cérébelleuse.* (Sem. méd., 1893). (Rev. Neurologie, 1904, 1, p. 797).
- PREYSSIG, *Etude anat. pathol. sur un cas d'atrophie du*

- cervelet*. (Jour. f. psych. et neurol., 1912, p. 1).
- RAYMOND et LHERMITTE, *Sur un cas de mal. famil. de l'app. cérébr.* (Revue Neur., 1909, p. 235).
- ROSSI, *Nuova ossevr. di manq. del verm. cereb.* Lo speriment. Anno 45).
- VINCENT (MAX.), *Hérédotaxie céréb.* (Thèse Paris, 1909).
- ROSSI, *Nuova ossevr. di manq. del verm. cereb.* (Lo speriment. Anno 45).
- A. THOMAS, *Contribution à l'étude des localisations cérébelleuses chez l'homme.* (Rev. Neurol., n° 6, 1911, p. 176).
- *La fonction cérébelleuse.* (Encyclop. scient., Doin, Paris, 1911).
- *Le cervelet.* (Th. Paris, 1897).
- A. THOMAS et DURUPT, *Localisations cérébelleuses. Liste des publications antérieures à ce sujet.* (Paris, 1914, Vigot).
- A. THOMAS, *Etude sur les blessures du cervelet.* (Paris, 1918, Vigot).
- A. THOMAS, *Localisations cérébelleuses.* (Examens anatomiques. (Encéphale 1922, nos 5 et 6).
- BABINSKI, *Quelques documents relatifs à l'histoire des fonctions de l'appareil cérébelleux et de leurs perturbations.* (Rev. mens. de Méd. int. et de thérap., mai 1909).
- BABINSKI et TOURNAY, *Sympt. des maladies du cervelet.* (Congrès de Londres, 1913).

BARANY, *Über lokalization des Kleinhirnsinde.* (Wien méd. Wochensh, 1911, n° 34).

BOUTIER et DE MARTEL, *Sur un cas de tubercule du cervelet opéré.* (Rev. neurol., 1922, p. 583, n° 5).

BROSSET, *Contribution à l'étude des connexions du cervelet.* (Thèse Lyon, 1890).

EDINGER, *A preliminary note on the comparative anatomy of the cerebellum.* (Brain, vol. 29, 1906).

— *Die funktionem des Kleinhirns.* (Deutsche méd. Woch, 1913, p. 634).

FLOURENS, *Recherches expérimentales, etc.* (Paris, 1842).

GOWERS, *Die funktionem des Kleinhirns.* (Neurol. Centralbl, 1890).

JACKSON, H., *Un cas de tumeur du lobe médian du cervelet.* (Hughlings Jackson number Brain, 1907).

LÉRI, A., *Contribution à l'étude des localisations cérébelleuses chez l'homme.* (Rev. de Méd., 1916, n°s 9 et 10).

NAGEOTTE et KINDBERG, *Lésions fines des cell. de Purkinje dans l'atrophie du cervelet.* (C. R. Soc., biol., 1910).

ROTHMANN, *Anal. démonstrat. zur Kleinhirns physiol.* (Neurol. centr., 1911, p. 1404).

— *Les symptômes des maladies du cervelet et leur local.* (Rapport au Congrès de Londres, 1913).

